

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Syndrome des spasmes infantiles Syndrome de West

Synonymes

Spasmes infantiles
Syndrome de West (SW)

Définition

Le syndrome des spasmes infantiles est une épilepsie qui associe, chez un nourrisson, des **spasmes épileptiques en salves** avec une **détérioration psychomotrice** et un **tracé EEG intercritique désorganisé avec des pointes et des ondes lentes**. L'hypsarrythmie est la forme la plus grave des anomalies EEG dans ce syndrome et peut être absente dans certains cas de spasmes infantiles. Quand les trois éléments de la définition sont présents, on parle de **syndrome de West (SW)**.

Étiologie

- 70-80 % des SW sont liés à une pathologie sous-jacente : sclérose tubéreuse de Bourneville, anomalie structurelle corticale, séquelles d'ischémie ou de méningoencéphalite, anomalie génétique (trisomie 21, délétion 1p36, mutation du gène *ARX* ou *STXBP1*...), maladie métabolique (hyperglycinémie sans cétose, épilepsie vitamine B6 dépendante...);
- 10 % des SW sont idiopathiques : développement psychomoteur du nourrisson normal avant les spasmes ;
- 10-20 % des SW restent sans cause définie (probable anomalie génétique ou structurelle non mise en évidence par les techniques actuelles).

Le traitement doit être mis en place rapidement pour limiter la dégradation cognitive liée à l'épilepsie et repose sur le vigabatrine et les corticoïdes (Hydrocortisone, Prednisone ou ACTH),

Le traitement chirurgical est envisagé en cas de départ focal des spasmes avec une lésion cérébrale sous-jacente identifiée. Des spasmes asymétriques doivent orienter vers une étiologie focale et le patient doit avoir un bilan de chirurgie de l'épilepsie dans un centre expert.

Le pronostic est lié à l'étiologie sous-jacente et à la rapidité de mise en route du traitement. Les spasmes tendent à disparaître avec l'âge mais des rechutes sont possibles dans les premières années de vie. 75 % des nourrissons ont des séquelles psychomotrices et cognitives et 50-60 % une épilepsie pharmaco-résistante.

Dans ce dernier cas, d'autres syndromes épileptiques suivent le syndrome des spasmes infantiles, en particulier le syndrome de Lennox-Gastaut* mais aussi et dans de rares cas, les spasmes peuvent persister.

Pour en savoir plus

► Orphanet

- [Fiche Maladie](#)
- [Fiche tout public](#)
- [Focus Handicap](#)

* [Syndrome de Lennox-Gastaut](#)

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Orientation</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Mesures préventives</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Spasmes infantiles.

Mécanismes

Forme d'épilepsie qui associe, chez un nourrisson, des spasmes épileptiques en salves avec une détérioration psychomotrice et un tracé EEG inter-critique désorganisé, secondaire à une pathologie sous-jacente ou idiopathique ; 75% présentent des séquelles psychomotrices et cognitives et 50-60% une épilepsie pharmaco-résistante en particulier un syndrome de Lennox-Gastaut.

Risques particuliers en urgence

Salves répétées de spasmes, crises focales, crises toniques ;
Hypotonie postcritique ou secondaire au traitement de la crise ;
Complications des corticoïdes.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

Vigabatrine et corticoïdes ;
Parfois chirurgie de l'épilepsie.

Pièges

Salves prolongées ou répétées ;
Facteur déclenchant : fièvre, arrêt du traitement...

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

Traitement classique des crises et états de mal convulsifs (position latérale de sécurité, anticonvulsivants, oxygénation si besoin...) ;
Traitement des crises prolongées : diazépam 0,5mg/kg intrarectal ; midazolam 0,3mg/kg oral ; clonazépam 0,015mg/kg intraveineux ;
Traitement d'un état de mal : phénytoïne 20mg/kg intraveineux très lent (plusieurs minutes)
Correction d'une hypoglycémie éventuelle.

En savoir plus

[Fiches Orphanet urgences](#)

[CRÉER \(centre de référence des épilepsies rares\) hôpital Necker-Enfants malades, Paris](#)

Autres sites internet utiles : www.defiscience.fr/filiere

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Généralités

Les situations d'urgence observées sont la survenue de salves répétées de spasmes, l'apparition d'autres types de crises : crises focales, crises toniques... ;

L'hypotonie due à la régression et aux traitements peut parfois entraîner des difficultés d'alimentation ; l'agitation et l'hypertension artérielle sont souvent favorisées par le traitement corticoïdes.

► Situation d'urgence 1 : salves de spasmes prolongées

Salves de spasmes prolongées : les salves de spasmes durent quelques minutes mais elles peuvent se prolonger et constituer une cause d'appel urgent.

► Situation d'urgence 2 : autres types de crises (focales, motrices, toniques)

Apparition d'autres types de crises, en particulier des crises focales motrices avec ou sans bilatéralisation secondaire, des crises toniques. Les parents qui voient pour la première fois ce type de crises et surtout s'ils ne sont pas prévenus, pourront s'adresser aux urgences même si la crise est courte et ne nécessite pas en elle-même un recours aux urgences.

► Situation d'urgence 3 : hypotonie et difficultés alimentaires

Les nourrissons avec des spasmes infantiles à cause de leur régression psychomotrice, mais aussi à cause des thérapeutiques peuvent avoir une hypotonie majeure qui peut aller jusqu'à impacter leur possibilité de s'alimenter.

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

- Crise d'agitation

Les nourrissons avec des spasmes infantiles et souvent avec le traitement corticoïdes peuvent présenter des situations d'inconfort extrême et d'agitation : pleurs, cris, difficulté majeure du sommeil.

- Perte du contact oculaire

Pas de traitement en urgence mais nécessité d'expliquer aux parents que la perte du contact oculaire est un signe de la régression psychomotrice. Parfois ce symptôme permet de faire le diagnostic des spasmes qui sont souvent pris pour des coliques digestives ; le diagnostic se fait après la régression et la perte du contact oculaire.

- Urgences liées à l'orifice ou la sonde de gastrostomie

Si le nourrisson a une sonde de gastrostomie, des urgences liées à la sonde doivent être connues.

Sonde de gastrostomie arrachée : urgence (l'orifice se ferme en quelques heures) ;

- insérer dans l'orifice de la gastrostomie une sonde urinaire sans gonfler le ballonnet,
- la fixer et prendre contact au plus vite avec le service de gastro-entérologie ou de radiologie interventionnelle qui a posé la sonde.

Inflammation autour de la sonde de gastrostomie :

- antiseptiques locaux ;
- antibiothérapie parentérale (si infection généralisée) ;
- drainage chirurgical (si collection pariétale).

Sonde de gastrostomie bouchée :

- malaxer doucement la sonde pour fragmenter le bouchon ;
- injecter de l'eau tiède (seringue 10-20 ml) dans la sonde en pression ;
(jamais de l'eau oxygénée toxique et ne jamais introduire de guide métallique pour désobstruer la sonde car risque de perforation) ;
- si l'obstacle ne se lève pas rapidement, laisser agir environ 1/2 heure, puis réessayer de déboucher ;
- en dernier recours changer la sonde de gastrostomie (contacter l'équipe spécialisée).

- Effets secondaires liés au traitement par corticoïdes

Le traitement par corticoïdes peut favoriser la survenue d'effets secondaires telle une agitation, une hypertension artérielle, des douleurs abdominales (éliminer d'autres causes de douleur chez le nourrisson, en particulier digestives) et des troubles du sommeil. Ces différents points doivent être surveillés.

Les corticoïdes augmentent et aggravent le risque infectieux et favorisent le diabète.

La prise en charge n'est pas spécifique du syndrome de West. En fonction des symptômes, antalgiques, inhibiteurs de pompe à protons, antihypertenseurs, mélatonine... peuvent être proposés.

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

- Demander aux aidants familiaux / proches aidants, les traitements en cours.
- Demander aux parents s'ils ont filmé leur enfant pour différencier les spasmes des douleurs...
- Vérifier si le nourrisson s'alimente bien et s'il a perdu ou pris du poids (surtout s'il a des corticoïdes).
- Vérifier la PA du nourrisson.

► Situation d'urgence 1 : salves de spasmes prolongées

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Salves plus longues que les salves classiques du nourrisson ;
- Salves qui se répètent de façon rapprochée ;
- Cause à l'apparition de ces crises : arrêt du traitement intentionnel ou non (gastrite et de vomissements) ;
- Facteur déclenchant : fièvre, oubli du traitement, vomissement répétés.

▪ Évaluer la gravité

- Examiner l'enfant et vérifier son état général ;
- Vérifier s'il y a une cause à l'aggravation des salves de spasmes : fièvre, infection...

▪ Explorations en urgence

- Bilan infectieux large si fièvre : prélèvements infectieux.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- État de conscience ;
- Signes vitaux : PA, FC, FR, courbe thermique, dextro ;
- Déficit neurologique, conscience ;
- Récupération entre les spasmes.

▪ Mesures symptomatiques

- Position latérale de sécurité ;
- S'assurer de la perméabilité des voies aériennes supérieures ;
- Ne rien introduire dans la bouche de l'enfant.

▪ Traitements spécifiques

Recommandations SFMU

- Si salves prolongées et répétées et surtout sans récupération de l'état de l'enfant, traitement par benzodiazepines d'urgence :
0,5 mg/kg diazépam voie rectale (maximum 10 mg) ou midazolam buccal 0,3 mg/kg (maximum 10 mg) / Buccolam (dès 6 mois) solution buccale en seringue préremplie pour administration orale.
- Vérifier que l'enfant prend son médicament (attention en cas de vomissements type gastro-entérite...).
- Pas de traitement spécifique en urgence, mais les parents doivent informer leur neuropédiatre.

► Situation d'urgence 2 : autres types de crises :

- crises focales motrices avec ou sans bilatéralisation secondaire
- crises toniques...

Il peut s'agir de crises focales cloniques ou d'autres types : crises motrices chez le nourrisson...

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Observer l'enfant (s'il est toujours en crise) ou faire décrire le type par les parents ;
- Regarder les vidéos des parents s'ils ont filmé le nourrisson pendant ces crises ;
- Rechercher une cause à l'apparition de ces crises : arrêt du traitement intentionnel ou non (gastrite et de vomissements) ;
- Facteur déclenchant : fièvre, oubli du traitement, vomissements répétés.

▪ Évaluer la gravité

- Fréquence des crises, durée, sémiologie, surtout si elles s'accompagnent de cyanose, de blockpnée...
- Crise motrice dont les manifestations motrices se prolongent au-delà de 5 minutes ou crises (≥ 2) qui se répètent à des intervalles brefs sans reprise de conscience intercritique (le nourrisson fait rarement des crises généralisées) ;
- Insuffisance respiratoire, pauses respiratoires, encombrement majeur, hypocapnie, hypoxémie ;
- Hypotension artérielle ;
- Hypoglycémie.

▪ Explorations en urgence

Pas d'exploration en urgence, sauf si mise en évidence d'une cause éventuelle à l'origine de ces crises :

- Bilan sanguin : ionogramme sanguin, urée, créatinine, glycémie, hémogramme complet ; calcémie, magnésémie, CPK ;
- Bilan infectieux large si fièvre ; ponction lombaire si aucune étiologie de la crise inaugurale n'est clairement identifiée après une première évaluation (clinique, biologie) ou signes cliniques suspects chez un nourrisson qui a une épilepsie connue après réalisation d'une TDM cérébrale ;
- Dosages médicamenteux éventuel ;
- TDM cérébrale.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- Fréquence des crises, durée ;
- PA, FC, FR ;
- Température ;
- État de conscience : Glasgow Coma Scale /GCS ;
- Déficit neurologique, récupération entre les crises ;
- Efficacité et tolérance des traitements ;
- Glycémie (dextro).

▪ Mesures symptomatiques

Protocoles habituels des crises convulsives :

- position latérale de sécurité ;
- libération des voies aériennes supérieures ;
- O₂ 15 l/min, masque haute concentration (MHC) ;
- voie veineuse périphérique si possible ;
- surveiller le patient ;
- rassurer les parents et éducation aux traitements d'urgence s'ils n'ont pas été formés.

▪ Traitements spécifiques

En l'absence de recommandation spécifique d'un protocole d'urgence personnalisé pour les crises motrices : [Recommandations formalisées d'experts de la SRLF et SFMU](#).

➤ En 1^{re} ligne : Benzodiazépines (BZD)

En l'absence de voie IV rapidement disponible chez l'enfant :
Diazépam 0,5 mg/kg par voie rectale / IR (maximum 10 mg)
ou 0,3 mg/kg de midazolam par voie buccale /VB (maximum 10 mg) ;
Renouvelable une fois si pas de réponse après 5 minutes
(sauf pour le midazolam) ;

En présence de voie intraveineuse/IV ou intra osseuse/IO directes,
Clonazépam 0,015 mg/kg maximum 1,5 mg) ;

En cas de persistance de la crise motrice clinique 5 minutes après la première injection, répéter l'injection de Clonazépam en intraveineux/IV ou intra osseuse/IO direct 0,015 mg/kg ;

Si l'état respiratoire s'est dégradé, administrer une demi-dose :
Clonazépam en IV direct 0,0075 mg/kg ;

En cas de persistance clinique de l'EMETCG 5 minutes après la deuxième injection de la BZD, administrer en IV un autre médicament antiépileptique de type phénytoïne à la dose de 20 mg/kg à un débit maximum de 50 mg/min, sous scope. La phénytoïne, contre-indiquée en cas de troubles du rythme et de la conduction, est à manier prudemment cas d'antécédents cardiaques.

Ventilation artificielle si EME réfractaire ou troubles de la vigilance prolongés après avis spécialisé.

➤ En 2^e ligne : selon le terrain, les éventuels traitements antiépileptiques antérieurs, les habitudes des prescripteurs :

- Surveiller le patient ; ventilation artificielle si EME réfractaire ou troubles de la vigilance prolongés.

- **Si épilepsie pharmacorésistante de type épilepsie focale ou [syndrome de Lennox-Gastaut \(SLG\)](#)** : traitements spécifiques à discuter avec l'expert du CRMR.

Attention aux situations de sevrage médicamenteux et donner le traitement de fond même dans les situations d'urgence.

► Situation d'urgence 3 : hypotonie importante et difficultés alimentaires

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Hypotonie majeure (nourrisson qui ne tient plus sa tête alors que c'était possible, ne tient plus assis, troubles de l'alimentation...);
- Poids, distance genou-talon, plis cutanés.

▪ Evaluer la gravité :

- Somnolence ;
- Déshydratation ;
- Perte > 5 % du poids du corps < 1 mois ;
- Fausses routes ;
- Troubles respiratoires.

▪ Explorations en urgence

- Bilan sanguin : ionogramme sanguin, glycémie, urée, créatinine, hémogramme complet, fer sérique, ferritine, calcémie, magnésémie, phosphatémie, albuminémie, bilan hépatique complet ;
- Si l'hypotonie est sévère : bilan pour écarter d'autres causes d'hypotonie du nourrisson.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- Scope ;
- PA, FC, FR, dextro ;
- Surveillance de la prise alimentaire, poids ;
- Hydratation ;
- Tolérance alimentaire (vomissements) ;
- Transit.

▪ Mesures symptomatiques

- Hydratation : mesures habituelles ; discussion d'une hydratation par voie intraveineuse en fonction des signes biologiques ;
- Mise en place d'une sonde naso-gastrique (transitoire) pour :
 - alimentation entérale en continu (si intolérance alimentaire, perte de poids > 5 % ou vomissements) ;
 - alimentation entérale en bolus discontinu (4 x 1h) ;
- Reprise de l'alimentation orale, mixée.

▪ Traitements spécifiques

- À discuter avec l'expert du CRM ;
- Selon sévérité et répétition des crises ;
- Discuter la nutrition entérale au long cours à domicile ;
- Discuter la mise en place d'une gastrostomie d'alimentation percutanée.

Orientation

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

▪ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU, Centre 15) est nécessaire pour permettre d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de neurologie pédiatrique, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétences par admission directe après accord préalable entre praticiens.

▪ Comment transporter ?

- Avec les parents ou en taxi le plus souvent ;
- Rarement, en ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité, après avis du centre de réception et de régulation des appels du Centre 15.

▪ Quand transporter ?

- En cas de situation de détresse vitale, persistance et répétition des crises, état de mal convulsif, un appel au SAMU est la meilleure attitude à adopter.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

▪ Où transporter ?

- Neurologie pédiatrique ou pédiatrie, soins continus ou réanimation selon la gravité et en accord avec l'équipe hospitalière qui reçoit l'enfant.

▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou une ambulance de réanimation de type SMUR selon la gravité.
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé selon l'état de l'enfant.

▪ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée.
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Pas de contre-indications médicamenteuses connues avec le vigabatrine ;
- Précautions usuelles avec les corticoïdes ;
- Ne pas interrompre le traitement habituel du patient ;
- En l'absence de forme galénique injectable, administrer le produit par sonde naso-gastrique (SNG) pour éviter un sevrage médicamenteux brutal ;
- Attention : la phénytoïne risque d'adhérer aux parois de la sonde et de ne pas atteindre l'estomac ; privilégier dans l'urgence la voie intraveineuse et discuter de la nécessité du dosage sanguin ;
- Tenir compte du régime cétogène et éviter, sauf urgence vitale, tout traitement ou perfusion contenant des sucres.

Précautions anesthésiques

- Les anesthésistes doivent être au courant des traitements de l'enfant et des doses pour faire le point (contre-indications) ;
- Attention à la nécessité d'augmenter les corticoïdes, si période de doses faibles substitutives, avec des surrénales encore non fonctionnelles.

Mesures préventives

- Rassurer les parents ;
- Rester calme et rassurant. Ne pas tenter d'arrêter les mouvements, risque de blessures ;
- Noter l'heure de début de la crise, la durée et la nature de la crise ;
- Retirer les lunettes, desserrer tout ce qui se trouve autour du cou afin de faciliter la respiration ;
- Mettre l'enfant sur le côté pour que tout liquide puisse s'écouler de sa bouche.

Mesures complémentaires en hospitalisation

- Les patients ont souvent un retard mental modéré à sévère. Pour cette raison, il faut favoriser la présence des familles (ou du personnel d'encadrement si l'enfant est placé dans une institution) à l'admission en urgence et lors de l'hospitalisation éventuelle.
- Le traitement habituel, en particulier celui de l'épilepsie, ne doit pas être interrompu. Il est important que les recommandations faites par le neuropédiatre référent, dont les parents ou les accompagnants ont une copie, soient prises en compte par l'urgentiste qui reçoit l'enfant.
- Les parents ou les accompagnants peuvent également donner des informations sur l'observance ou non du traitement en cours, sur les circonstances qui ont conduit à l'hospitalisation, sur l'existence d'épisodes antérieurs...
- La présence des parents ou des accompagnants permet de rassurer l'enfant qui ne comprend pas nécessairement ce qui lui arrive ;
- S'il s'agit d'une aggravation des crises, les parents ou les accompagnants peuvent renseigner sur le facteur déclenchant.
- Face à l'angoisse des parents, donner des explications suffisantes sur la maladie et les mesures diagnostiques et thérapeutiques qui seront entreprises.
- L'enfant peut avoir des difficultés à s'exprimer sans pour autant ne rien comprendre. Essayer de communiquer avec lui en s'aidant des parents.
- Si l'enfant est habitué à porter un casque, penser à le lui remettre dès que son état lui permet de déambuler.
- Si l'enfant est sous régime cétogène, ne pas l'arrêter brutalement, et en tenir compte pour les traitements et l'alimentation.
- Lors du retour à la maison, après l'hospitalisation et avant la sortie de l'enfant, donner des précisions et des coordonnées aux parents, en particulier :
 - description de ce qui est susceptible de survenir et conduite à tenir ;
 - coordonnées (numéro de téléphone ou adresse mail) que les parents pourront joindre.
- Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétence, centre de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.
- Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis) et surtout de l'étiologie.

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24h (cf. [numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► Risque de transmission de la maladie

Il n'existe pas de contagiosité et donc pas de transmission de la maladie via le don d'organes ou de tissus ;

► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

Le traitement doit être précoce et repose sur l'association vigabatrine et corticoïdes.

► Don d'organes

Seuls les poumons sont contre-indiqués au prélèvement à but thérapeutique.

Le retentissement moteur est responsable d'une scoliose avec insuffisance respiratoire restrictive. Les troubles de la déglutition avec fausses routes alimentaires vont de pair avec des infections respiratoires à répétition.

Tous les autres organes doivent être évalués selon les critères habituels d'éligibilité et en tenant compte des cas particuliers et en fonction de l'étiologie :

- Sclérose tubéreuse de Bourneville : seul le don d'organes vitaux, hormis le poumon est envisageable. Le don de rein et de pancréas est exclu. Le don de tissus est contre-indiqué ;
- Trisomie 21 : des malformations cardiaques et/ou rénales associées peuvent contre-indiquer le don de cœur et/ou de rein ;
- Délétion 1p36 : une malformation cardiaque peut contre-indiquer le don de cœur ;
- Phénylcétonurie : tous les organes peuvent être greffés, à l'exclusion du foie ;
- Maladies mitochondriales : l'atteinte organique est très variable selon le diagnostic précis de l'anomalie génétique à l'origine de la mitochondriopathie. La connaissance de ce diagnostic permettra de cibler le type d'organe préférentiellement atteint. L'évaluation devra se faire au cas par cas, et avec l'avis du centre de référence, en particulier pour certaines mitochondriopathies, très rares.

La décision repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe.

► Don de tissus

La possibilité de don de tissus à but thérapeutique dépend également de la pathologie responsable du syndrome de West. Ce don pourra être formellement contre-indiqué.

Sinon les tissus peuvent être proposés selon les critères habituels d'éligibilité.

L'impact de la corticothérapie sur l'appareil locomoteur et l'épiderme devra être évalué.

Numéros en cas d'urgence

Centre de référence des épilepsies rares (CRéER)

Professeur Rima Nabbout
Hôpital Necker-Enfants malades
149, rue de Sèvres - 75015 Paris

European Reference Network (ERN) EpiCARE

Tél. : Secrétariat 10h - 17h
01 44 38 15 36

En cas d'urgence, médecin d'astreinte :

01 44 49 26 97 ou 01 44 49 40 00 (24h/24h)

Autres centres de référence ou de compétence :

www.orpha.net

Filière de santé maladies rares :

[DéfiScience](#)

Maladies rares du développement cérébral et de la déficience intellectuelle



Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ressources documentaires

[Cryptogenic West syndrome: Clinical profile, response to treatment and prognostic factors](#)
[María Calderón Romero, Elena Arce Portillo, Mercedes López Lobato, Beatriz Muñoz Cabello, Bárbara Blanco Martínez, Marcos Madruça Garrido, Olga Alonso Luego](#)
[An Pediatr \(Barc\). 2018 Sep;89\(3\):176-182.](#)
[doi: 10.1016/j.anpedi.2017.10.012. Epub 2017 Dec 6.](#)

[Efficacy of Treatments for Infantile Spasms: A Systematic Review.](#)
[Song JM, Hahn J, Kim SH, Chang MJ.](#)
[Clin Neuropharmacol. 2017 Mar/Apr;40\(2\):63-84.](#)
[PMID: 28288483 Review](#)
[doi: 10.1097/WNF.0000000000000200.](#)

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Rima Nabbout

Hôpital Necker-Enfants malades - 149, rue de Sèvres - 75015 Paris

[Centre de référence des épilepsies rares \(CRéER\)](#), service de Neurologie pédiatrique,
Hôpital Necker-Enfants malades, APHP, Paris

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

Docteur Gilles Bagou : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)
chef de service adjoint - service d'Accueil des urgences/SMUR - CHU Lariboisière -
université de Paris

- **Docteur Mikaël Martinez** : responsable de service SU-SMUR-UHCD - Chef de pôle Urgences
- centre hospitalier du Forez - 42605 Montbrison

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de Gestion des crises sanitaires -
département Qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteurs Francine Meckert : direction opérationnelle du
prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients

[Association française sclérose tubéreuse de Bourneville \(ASTB\)](#)

3, rue des Coquelicots - 67150 Hindisheim

contact@astb.asso.fr

Date de réalisation :

04/08/2020

*« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite
sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite.
Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou
la reproduction par un art ou un procédé quelconque »,
selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4*